



<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/NL/intro>

De ziekte van Kawasaki

Versie 2016

1. WAT IS KAWASAKI

1.1 Wat is het?

De ziekte werd voor het eerst in de Engelse medische literatuur beschreven in 1967 door de Japanse kinderarts Tomisaku Kawasaki (naar wie de ziekte genoemd is); hij identificeerde een groep kinderen met koorts, huiduitslag, conjunctivitis (rode ogen), enantheem (rode keel en mond), gezwollen handen en voeten en vergrote lymfeklieren in de nek. In het begin werd de ziekte "mucocutaan lymfklier syndroom" genoemd. Een paar jaar later werden ook hartcomplicaties, zoals aneurysma's van de hartarteriën (grote verwijding van deze bloedvaten) gemeld.

De ziekte van Kawasaki (KD) is een acute systemische vasculitis, wat betekent dat de wand van de bloedvaten ontstoken is. Dit kan leiden tot verwijdingen (aneurysma's) van alle arteriën (slagaderen) van gemiddelde afmeting en vooral van de arteriën rond het hart. De meeste kinderen hebben echter alleen de acute symptomen zonder hartcomplicaties.

1.2 Hoe vaak komt het voor?

De ziekte van Kawasaki is een zeldzame aandoening, maar is samen met Henoch-Schoenlein purpura de meest voorkomende vasculitis bij kinderen. De ziekte van Kawasaki komt in de hele wereld voor, maar in Japan meer frequent. Het is een aandoening die bijna alleen maar bij kinderen voorkomt. 85% van de kinderen met KD zijn jonger dan 5, met een piek bij een leeftijd van 18-24 maanden; patiënten jonger dan 3 maanden of ouder dan 5 jaar worden minder vaak gezien, maar hebben

een verhoogd risico op aneurysma's van de hartarteriën (Coronary Artery Aneurysms CAA). Het komt vaker voor bij jongens dan bij meisjes. Hoewel KD gedurende het hele jaar tot uiting kan komen wordt het vooral gezien aan het einde van de winter en in het voorjaar.

1.3 Wat zijn de oorzaken van de ziekte?

De oorzaak van KD blijft onduidelijk, maar er wordt gedacht dat een infectie de aandoening kan uitlokken. Een overgevoelige of afwijkende afweerreactie, wordt waarschijnlijk uitgelokt door een infectie (bepaalde virussen of bacteriën), die het ontstekingsproces aanzwengelt en ontsteking en schade aan de bloedvaten bij bepaalde personen met erfelijke aanleg kan veroorzaken.

1.4 Is het erfelijk? Waarom heeft mijn kind deze aandoening? Kan het voorkomen worden? Is het besmettelijk?

KD is geen erfelijke ziekte, maar er wordt gedacht dat er een erfelijke aanleg voor bestaat. Het komt maar heel zelden voor dat er meer dan een persoon binnen de familie de aandoening heeft. Het is niet besmettelijk en kan niet van kind op kind worden overgedragen. Op dit moment is er niets bekend over mogelijke preventie. Het is mogelijk, maar zeer zeldzaam, dat dezelfde patiënt een tweede episode van de ziekte doormaakt.

1.5 Wat zijn de belangrijkste symptomen?

De ziekte gaat gepaard met onverklaarbare hoge koorts. Het kind is vaak zeer geïrriteerd. De koorts kan gepaard gaan met of gevolgd worden door een oogontsteking (rode ogen) met pus of afscheiding. Het kind kan verschillende soorten huiduitslag hebben, zoals mazelen, roodvonk, netelroos, papels etc. De huiduitslag komt vooral voor op de borstkas, de extremiteiten en in het luiergebied en leidt tot een rode schilferige huid.

De mond kan fel rood zijn met rode gebarsten lippen, een rode tong (aardbeitong) en er kan roodheid zijn in de keelholte (faryngale roodheid) De handen en voeten kunnen ook gezwollen zijn en het kind kan rode palmen en zolen hebben. De vingers en tenen kunnen er dik en gezwollen uitzien. Deze kenmerken worden gevolgd door schilfering

van de huid rond de vinger- en teentoppen (rond de tweede tot derde week). Meer dan de helft van de patiënten heeft vergrote lymfeklieren in de nek, vaak een enkele lymfeklier van tenminste 1,5 cm. Soms kunnen er ook andere symptomen gezien worden, zoals pijnlijke en gezwollen gewrichten, buikpijn, diarree, geïrriteerdheid of hoofdpijn. In landen waar het BCG vaccin gegeven wordt (bescherming tegen tuberculose) kan het litteken hiervan bij jongere kinderen rood worden. Het ernstigste symptoom van KD is de hartcomplicatie, vanwege de mogelijkheden op complicaties op lange termijn. Er kunnen hartruis, ritmestoornissen en afwijkingen op de echo gezien worden. De verschillende lagen van het hart kunnen in verschillende mate ontstoken zijn, wat inhoudt dat er pericarditis (ontsteking van het hartzakje), myocarditis (ontsteking van de hartspier) en ontstoken kleppen kunnen optreden. Het belangrijkste symptoom van deze aandoening blijft echter de ontwikkeling van aneurysma's aan de coronaire arteriën (CAA).

1.6 Verloopt de ziekte bij ieder kind hetzelfde?

De ernst van de ziekte verschilt per kind. Niet ieder kind heeft hetzelfde klinische beeld en de meeste patiënten ontwikkelen geen hartcomplicaties. Aneurysma's komen slechts bij 2 tot 6 op de 100 kinderen die behandeld worden voor. Sommige kinderen (vooral jonger dan 1 jaar) hebben onvolledige vormen van de ziekte, wat inhoudt dat ze niet alle symptomen hebben, waardoor het stellen van de diagnose lastiger is. Sommige van deze jonge kinderen kunnen aneurysma's ontwikkelen. Zij krijgen de diagnose "atypische ziekte van Kawasaki".

1.7 Is de ziekte bij kinderen anders dan bij volwassenen?

Dit is een kinderziekte, al zijn er ook zeldzame gevallen van Kawasaki bekend bij volwassenen.

2. DIAGNOSE EN THERAPIE

2.1 Hoe wordt het gediagnosticeerd?

De diagnose KD is een klinische diagnose die aan het bed gesteld wordt. Dit betekent dat de diagnose alleen gesteld wordt op basis van

de klinische beoordeling van de arts. Een definitieve diagnose kan gesteld worden als er gedurende 5 dagen of meer hoge onverklaarbare koorts bestaat naast 4 van de volgende 5 symptomen: bilaterale conjunctivitis (een ontsteking van het vlies dat de oogbal bedekt), vergrote lymfklieren, huiduitslag, aangetaste mond en tong en veranderingen aan de extremiteiten. De arts moet controleren of er geen bewijs bestaat voor een andere ziekte die dezelfde symptomen zou kunnen verklaren. Sommige kinderen hebben een onvolledige vorm van de ziekte, wat betekent dat ze niet alle symptomen hebben waardoor het stellen van de diagnose lastiger wordt. Zulke gevallen worden gediagnosticeerd als "atypische ziekte van Kawasaki."

2.2 Hoe lang duurt de ziekte?

De ziekte van Kawasaki kent drie fases: de acute fase, tijdens de eerste twee weken van de aandoening wanneer de koorts en andere symptomen aanwezig zijn; de subacute fase, in de derde en vierde week wanneer het aantal bloedplaatjes begint toe te nemen en de aneurysma's op kunnen treden; de herstelfase vanaf het einde van de eerste tot de derde maand, waarin de afwijkende laboratoriumwaarden weer normaal worden en sommige bloedvatafwijkingen (zoals CAA) genezen of verminderd zijn.

Als de aandoening niet behandeld wordt gaat het vanzelf over na twee weken, maar blijft de schade aan de coronaire arteriën bestaan.

2.3 Hoe belangrijk zijn de tests?

Op dit moment zijn er geen laboratoriumonderzoeken, op basis waarvan de diagnose gesteld kan worden. Een aantal tests, zoals een verhoogde BSE (bezinkingssnelheid), hoog CRP, leukocytose (verhoogd aantal witte bloedcellen), anemie (laag aantal rode bloedcellen), laag gehalte albumine in het serum en verhoogde leverenzymen kunnen helpen bij het stellen van de diagnose. Het aantal bloedplaatjes (cellen die betrokken zijn bij de bloedstolling) is meestal normaal tijdens de eerste weken, maar begint in de tweede week te stijgen en wordt zeer hoog. Kinderen moeten regelmatig gecontroleerd worden totdat het aantal bloedplaatjes en de BSE weer normaal zijn.

Aan het begin zou een elektrocardiogram (ECG) en een echocardiogram moeten worden uitgevoerd. Met het echocardiogram kunnen dilataties

of aneurysma's gezien worden, door het beoordelen van de vorm en grootte van de coronaire arteriën. Als het kind afwijkingen heeft aan de coronaire arteriën, zijn vervolg- echocardiogrammen en aanvullende onderzoeken nodig.

2.4 Kan het behandeld/genezen worden?

Het grootste deel van de kinderen met de ziekte van Kawasaki geneest; sommige patiënten ontwikkelen echter ondanks de behandeling een hartcomplicatie. De ziekte kan niet worden voorkomen, maar de beste manier om hartcomplicaties te voorkomen is het stellen van een vroege diagnose en zo snel mogelijk met de behandeling te beginnen.

2.5 Wat zijn de belangrijkste behandelingen?

Een kind waarbij een verdenking op Kawasaki bestaat of waarbij het is vastgesteld moet ter observatie in het ziekenhuis worden opgenomen en moet gecontroleerd worden op mogelijke hartcomplicaties. Om de frequentie van hartcomplicaties te verminderen, moet er direct na het stellen van de diagnose met de behandeling worden begonnen. De behandeling bestaat uit een hoge dosis intraveneuze immunoglobuline (IVIG) en aspirine. Deze behandeling vermindert de ontsteking en verbetert enorm de acute symptomen. Een hoge dosis IVIG is het essentiële onderdeel van de behandeling, aangezien het de coronaire afwijkingen bij een groot deel van de patiënten kan verminderen. Ook al is het een erg dure behandeling, op dit moment is het de meest effectieve behandelingsvorm. Patiënten met specifieke risicofactoren kunnen tegelijkertijd ook corticosteroiden krijgen. Patiënten die niet reageren op een of twee doses IVIG hebben andere therapeutische opties, waaronder een hoge dosis intraveneuze corticosteroiden en behandeling met biologische middelen.

2.6 Reageren alle kinderen goed op intraveneuze immunoglobuline?

Gelukkig hebben de meeste kinderen slechts één dosis nodig. Diegenen die niet goed reageren kunnen een tweede dosis of een dosis corticosteroiden nodig hebben. In zeldzame gevallen kunnen er nieuwe moleculen, de zogenaamde biologische geneesmiddelen, worden

gegeven.

2.7 Wat zijn de belangrijkste bijwerkingen van de behandeling met geneesmiddelen?

IVIG is normaal een veilige en goed getolereerde behandeling. In zeldzame gevallen kan er een hersenvliesontsteking (aseptische meningitis) optreden.

Tijdens de IVIG behandeling moeten vaccinaties met levend verzwakte vaccins worden uitgesteld. (Overleg voor iedere vaccinatie met uw kinderarts). Hoge doseringen aspirine kunnen misselijkheid of braken veroorzaken.

2.8 Welke behandeling wordt aangeraden na de immunoglobulines en hoge doseringen aspirine? Hoe lang zou de therapie moeten duren?

Nadat de koorts daalt (meestal binnen 24-48 uur) wordt de dosis aspirine normaal gesproken afgebouwd. Er wordt een lage dosis aspirine gegeven vanwege het effect op de bloedplaatjes; dit zorgt ervoor dat de bloedplaatjes niet samenklonteren. Deze behandeling is zinvol om de vorming van thrombi (bloedstolsels) in de aneurysma's of ontstoken bloedvaten te voorkomen, aangezien de bloedstolsels de bloedstroom in een aneurysma of bloedvat kunnen blokkeren, waardoor deze delen niet van bloed voorzien worden (hartinfarct, de meest gevaarlijke complicatie van KD). Een lage dosis aspirine wordt gegeven totdat de ontstekingsmarker en een controle echo weer normaal zijn. Kinderen met persistente aneurysma's zouden gedurende langere periodes onder supervisie van een arts aspirine of andere anti-bloedstollingsmiddelen moeten krijgen.

2.9 Mijn godsdienst verbiedt mij om bloed- en bloedproducten te gebruiken. Hoe zit het met onconventionele/complementaire therapieën?

Er is bij deze aandoening geen ruimte voor onconventionele behandelingen. IVIG is de aangetoonde voorkeursbehandeling. Corticosteroiden kunnen effectief zijn wanneer IVIG niet toegepast kan worden.

2.10 Wie is er betrokken bij de medische zorg van het kind?

De kinderarts, de kindercardioloog en de kinderreumatoloog kunnen in de acute fase zorg verlenen en de kinderen met KD blijven volgen. Op plaatsen waar geen kinderreumatologen beschikbaar zijn, moet de kinderarts samen met de kindercardioloog de kinderen onder controle houden, vooral diegene die ook een hartaandoening ontwikkeld hebben.

2.11 Hoe is het verloop op lange termijn (prognose) van de ziekte?

Voor de meeste patiënten is de prognose uitstekend, zij zullen een normaal leven kunnen leiden, normaal groeien en zich normaal ontwikkelen.

De prognose van patiënten met persistente afwijkingen aan de coronaire arteriën hangt vooral af van het feit of ze stenose (vernauwde bloedvaten) en occlusie (verstoppingen) ontwikkelen. Zij kunnen kwetsbaar zijn voor hartsymptomen als ze jong zijn en moeten eventueel onder behandeling blijven bij een cardioloog die ervaring heeft met de zorg op lange termijn van kinderen met KD.

3. DAGELIJKS LEVEN

3.1 Wat voor invloed heeft de ziekte op het kind en het dagelijkse leven van het gezin?

Als de ziekte niet het hart treft, dan kunnen het kind en het gezin een vrij normaal leven leiden. Ook al genezen de meeste kinderen met Kawasaki volledig, toch kan het enige tijd duren totdat uw kind zich niet meer geïrriteerd en moe voelt.

3.2 Hoe zit het met school?

Als de ziekte goed onder controle is, zoals vaak het geval is als de huidige beschikbare medicatie wordt gebruikt en de acute fase over is, zou het voor kind geen probleem moeten zijn om deel te kunnen nemen aan dezelfde activiteiten als hun leeftijdsgenootjes. School is voor kinderen wat werk is voor volwassenen: een plaats waar ze leren hoe ze

zelfstandige en productieve individuen kunnen worden. Ouders en docenten zouden er alles aan moeten doen om het kind op een normale manier deel te laten nemen aan de schoolactiviteiten, zodat hij/zij succesvol zijn schoolcarrière af kan ronden en door zowel leeftijdgenootjes als volwassenen geaccepteerd kan worden.

3.3 Hoe zit het met sport?

Het beoefenen van een sport is een essentieel onderdeel van het dagelijkse leven van ieder kind. Een van de doelen van de therapie is het kind zoveel mogelijk een zo normaal mogelijk leven te kunnen laten leiden en hen niet anders te laten voelen dan hun leeftijdgenootjes. Daarom kunnen kinderen die geen hartafwijkingen ontwikkeld hebben gewoon blijven sporten en alle andere dagelijkse activiteiten doen. Kinderen met coronaire aneurysma's moeten advies vragen aan een kindercardioloog over het deelnemen aan competitieve activiteiten, vooral in de tienerjaren.

3.4 Hoe zit het met het dieet?

Er is geen bewijs dat het dieet invloed heeft op het verloop van de ziekte. In het algemeen moet het kind een gebalanceerd, normaal dieet volgen, dat geschikt is voor zijn/haar leeftijd. Een gezond, goed gebalanceerd dieet met voldoende eiwitten, calcium en vitamines wordt aangeraden voor opgroeiende kinderen. Teveel eten zou voorkomen moeten worden bij patiënten die corticosteroïden slikken, omdat deze geneesmiddelen voor een verhoogde eetlust zorgen.

3.5 Kan het kind gevaccineerd worden?

Tijdens de IVIG behandeling moeten vaccinaties met levend verzwakte vaccins worden uitgesteld.

De arts zal per geval beslissen welke vaccinaties het kind kan krijgen. Over het algemeen lijkt het erop dat vaccinaties niet voor een hogere activiteit van de ziekte zorgen en geen ernstige negatieve gevolgen hebben voor patiënten met Kawasaki. Niet levende vaccins lijken veilig te zijn bij kinderen met KD, zelfs voor kinderen die afweerremmende geneesmiddelen gebruiken, al zijn de meeste studies niet in staat om volledig het zeldzame letsel te beoordelen dat veroorzaakt kan worden

door vaccinaties.

Patiënten die hoge doseringen afweerremmende geneesmiddelen gebruiken, moeten door hun arts geadviseerd worden om de concentraties pathogeen specifieke antistoffen te bepalen na de vaccinatie.